Ueber einen Fall von Arthritis deformans mit Pierre-Marie'schem Symptomen-Komplex.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Theodor Viernstein,
approb. Arzt.

München, 1903.
Kgl. Hof- und Universitätsbuchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Ueber einen Fall von Arthritis deformans
mit
Pierre-Marie'schem Symptomen-Komplex.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
in der
gesamten Medizin
verfasst und einer
Hohen medizinischen Fakultät
der
Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München
vorgelegt von

Theodor Viernstein,
approb. Arzt.

ACAD.
LUDD.BAT.
BIBL.

München, 1903.
Kgl. Hof- und Universitätsbuchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizin. Fakultät in München.

Referent: Herr Direktor Prof. Dr. J. von Bauer.

Meinen lieben Eltern

zugeeignet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549027_0057

Von den Erkrankungen der Gelenke fesselt die Arthritis deformans, auch Arthritis sicca oder Malum senile articulorum (der älteren Autoren) genannt, das besondere Interesse der Anatomen und Kliniker.

Einmal wegen der weitgehenden Veränderungen in den befallenen Gelenken und der verschiedenartigen Lokalisation, dann auch mit Rücksicht auf die zahlreichen Ätiologien des Leidens und sein vorwiegendes Auftreten im höheren Lebensalter.

Eine reiche Literatur ist denn auch über die deformierende Gelenksentzündung entstanden.

Grundlegende Beobachtungen und Arbeiten über die Arthritis deformans verdanken wir englischen Autoren, wie Smith, Colles und Adams, welche in den dreissiger Jahren des verflossenen Jahrhunderts als die ersten von dieser Krankheit sprachen.

In neuerer Zeit sind es unter einer grossen Anzahl von bedeutenden Klinikern namentlich Strümpell, Bäumler, Pierre-Marie und Bechterew, die der Erforschung des Leidens sich widmeten und in dieser Richtung literarisch produktiv wurden.

Von den pathologisch-anatomischen Veränderungen zunächst, welche in den von Arthritis deformans heimgesuchten Gelenken gesetzt werden, gibt Bollinger folgendes kurze Bild:

„Diese schleichend und sehr variabel verlaufende Gelenkaffektion betrifft Synovialis, Knorpel und Knochen, und befällt öfters mehrere Gelenke zusammen. Die wichtigsten

Veränderungen sind: Wucherung der Synovialis, Zerfaserung des Knorpels mit Usur desselben, randständige Knorpelwucherung mit Neigung zu Verknöcherung, so dass eine lippenförmige Knochenneubildung den Gelenkrand umgibt; die des Knorpels beraubten Gelenkflächen schleifen sich ab. Die entzündete Synovialis produziert zottige Wucherungen (Synovitis villosa prolifera) oder knotenförmige Massen (Arthromeningitis tuberosa). . . In den grösseren Gelenken findet sich öfters ein seröser Erguss (Hydarthros), während in den kleineren Gelenken ein solcher vollständig fehlen kann (Arthritis sicca).“

Es finden sich demnach wesentlich zwei Formen von Veränderungen:

In erster Linie die regressiven Prozesse der Knorpelflächen des Gelenkes, die Abflachung und Abschleifung der artikulierenden Flächen, wobei in gewissen grösseren Körpergelenken der entstandene Defekt im Inneren der Höhle durch Flüssigkeit ersetzt wird. Zweitens treten gleichzeitig Erscheinungen hyperplastischer Natur auf, und zwar von den Umrandungen der Gelenke aus, nämlich die Wucherung der Synovial-Zotten, die Inkrustierung der Gelenke mit Salzen, die Bildung von fibrösen, schwartigen Zügen, und schliesslich das Entstehen einer förmlichen manschettenartigen Umhüllung des Gelenkes mit neugebildetem Knochen.

Diese pathologisch-anatomischen Umwandlungen wurden an allen Gelenken des menschlichen Körpers gesehen.

Dabei wurde die Aufmerksamkeit der Beobachter auf die Tatsache hingeführt, dass derartige Gelenksaffektionen vorzugsweise Personen vorgeschritteneren Alters zu befallen pflegen, „wenn“, wie Volkmann sagt, „auch schon andere Erscheinungen der Senescenz sich zeigen.“ . . .

Man hat als Grund hiefür angenommen, dass das ganze Leiden auf einer chronischen, Jahre lang fortwirkenden, an

sich vielleicht bloss unbedeutenden Reizung der Gelenke beruhe. Die jugendliche Synovialis dagegen solle diesen kleinen, traumatischen Reizen vorerst noch widerstehen.

Derartige Reizungen spielen aber eine besonders grosse Rolle bei der schwer arbeitenden und der ärmeren Bevölkerung, welche ja auch in der Tat das Hauptkontingent der mit Arthritis deformans Behafteten stellt.

Die Bezeichnung Arthritis pauperum erscheint somit nicht uneben gewählt.

Neben diesen chronischen Reizzuständen, die im weiteren Sinne sich als reiche Erkältungsgelegenheiten, mangelhafte hygienische Lebensbedingungen, vor allem aber als körperliche und geistige Strapazen darstellen, kommen für die Ätiologie der Arthritis deformans noch die infektiösen Prozesse in Betracht. Ihnen wurde früher mehr als heute ätiologische Bedeutung zugemessen. Denn es hat nicht an Stimmen gefehlt, welche überhaupt die Arthritis deformans, als auf infektiöser Basis beruhend, aufgefasst wissen wollten.

Indes hat hauptsächlich Bäumler die Haltlosigkeit der allgemeinen Gültigkeit dieser Thesis dargetan, indem er darauf hinwies, dass bei der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von Arthritis deformans, soferne man sie als chronischen Gelenkrheumatismus bezeichnete, gerade der Nachweis eines primären, akuten Gelenkrheumatismus nicht gelingt.

Besitzen ja doch überdies die beiden Prozesse, die Arthritis deformans und der chronische Gelenkrheumatismus völlig verschiedene pathologisch-anatomische Bilder, worauf von Leube ausdrücklich hinweist bei Besprechung des Befallenseins der Wirbelsäule:

„Die anatomischen Veränderungen und Folgezustände an den Wirbelgelenken sind zwar bei beiden Prozessen verschieden, indem sich bei der Arthritis deformans knotige Knochenspangen auf der Grenze zwischen zwei

Wirbelgelenken entwickeln, beim chronischen Rheumatismus der Wirbelgelenke dagegen allmählich eine bindegewebige und später knöcherne Verwachsung der Wirbelgelenke untereinander sich ausbildet. In beiden Fällen aber ist das Endresultat dasselbe, nämlich eine absolute Unbeweglichkeit der gesamten Wirbelsäule und eine klinische Unterscheidung der beiden Zustände kann von vornherein aufgegeben werden."

Bei alledem leugnet aber Bäumler die Möglichkeit der verschiedenartigsten infektiösen Pathogenese durchaus nicht. Er publiziert zum Belege gerade hiefür einen Fall, in dem zweifellos ein akuter Gelenkrheumatismus vorausging, und weist auf einen von J. Rusell veröffentlichten Fall hin, bei dem die gonorrhoische Basis sicher erwiesen ist!

Weniger angefochten wurde jene traumatische Ätiologie des Leidens, welche vornehmlich die Chirurgen für die monartikuläre Form der Arthritis deformans in Anspruch nehmen.

Neue Bahnen hat Badt beschritten, der, anknüpfend an die auch von Bäumler beobachtete Tatsache, „dass das weibliche Geschlecht eine besondere Disposition zeigt und ein gewisser Zusammenhang der Krankheit mit verschiedenen Vorgängen im Sexualapparat besteht", nachzuweisen sich bemühte, dass die Menopause mit ihren mannigfachen Begleiterscheinungen auch die Urheberin der Arthritis deformans sei. Er bespricht ein genau kontrolliertes Material von 53 Fällen, von denen 42 Frauen in höheren Jahren betreffen. Sämtliche nennen das Climacterium als die Ursache ihres Leidens.

Endlich hat man, um die Aufzählung der Ätiologien zu beschliessen, an einen neurogenen Ursprung des Leidens gedacht.

Man ging dabei von der Beobachtung aus, dass bei manchen Erkrankungen des Rückenmarkes, bei Tabes, Syringo-

myelie etc., sich dieselben oder doch ähnliche Deformitäten der Gelenke finden wie bei der Arthritis deformans. So wollte man das Wesen der Erkrankung in einer Vorderhornveränderung gefunden haben, indes wurde dieser Ansicht alsbald von kompetenter Seite (Strümpell) mit Erfolg entgegengetreten. Und die neuesten Untersuchungen, wie Pribram anführt, ergaben z. B., „dass zwischen der tabischen Arthropathie und der Osteoarthritis deformans grundlegende Unterschiede bestehen".

Ist ja doch, um nur auf ein Merkmal hinzuweisen, für die neuropathische Arthropathie charakteristisch, dass sie plötzlich auftritt, während die Arthritis deformans einen durchweg schleichenden Charakter zeigt!

Alles in allem ist die Arthritis deformans ätiologisch kein einheitliches Leiden.

Reges Interesse bot, wie einleitend bereits angedeutet, nächst ihrer Ätiologie auch ihre Lokalisation.

Alle Gelenke des Körpers können zugleich befallen sein, oder eine grössere Anzahl derselben zusammen, wobei sich ein gewisses symmetrisches Verhalten bemerkbar macht, oder aber das Übel kann auf nur ein Gelenk sich dauernd beschränken.

Zu diesen Formen kommt noch diejenige Lokalisation der Krankheit hinzu, welcher Pierre-Marie den speziellen Namen Spondylose rhizomélique verliehen hat, die Wirbelsäulensteifigkeit. Sie ist — als selbständige Krankheitsform aufgefasst — gekennzeichnet durch eine völlige Verlötung der Wirbel zu einer starren cervico-lumbal skoliotischen Säule mit gleichzeitiger Ankylose der beiden Schulter- und Hüftgelenke, während die übrigen Artikulationen ein fast normales Aussehen und Verhalten aufweisen.

Leyden hat bereits 1874 die Symptome dieses letzteren Leidens eingehend dargelegt, insbesondere eine Erklärung

gegeben für die im Verlaufe auftretenden nervösen Symptome, welche nämlich durch eine infolge des Prozesses sich bildende Verengerung des Wirbelkanales und der Intervertebrallöcher bedingt seien. Durch diese Verengerung, sowie durch periartikuläre Entzündung des Zellgewebes würden neuralgische und neurotische Vorgänge herbeigeführt.

Bechterew endlich fasste 1892 die allerwesentlichsten Symptome der Erkrankung in folgenden Punkten zusammen:

1. Ungenügende Beweglichkeit oder totale Unbeweglichkeit der Wirbelsäule oder einzelner Teile derselben;

2. nach hinten bogenförmige Krümmung der Wirbelsäule mit konsekutivem Nachvorne- und Abwärtsrücken des Kopfes;

3. Paresen und geringe Atrophien der Muskeln des Rumpfes, Halses und der Extremitäten;

4. Abnahme der Sensibilität, Parästhesien und Schmerzen.

Eine Reihe von Krankengeschichten, der Feder von Männern wie Bechterew, Strümpell, Bäumler entstammend, wurde zur Klärung dieses „Pierre-Marie'schen oder Bechterew'schen Symptomenkomplexes“ publiziert.

Ich erlaube mir, einen weiteren Fall anzuschliessen, der auf der ersten medizinischen Abteilung des Krankenhauses links der Isar in Beobachtung und Behandlung steht, und mir durch die Güte des Herrn Dozenten Dr. Kerschensteiner (in Vertretung des Herrn Direktors Ritter von Bauer) zugänglich gemacht wurde.

Die Krankengeschichte ist folgende:

Anamnese. Der Patient, Joseph A., ist ein Mann von 44 Jahren. Beruflich betrieb er die Fassmalerei.

Über seine Eltern erfahren wir nur, dass der Vater an Altersschwäche, die Mutter an Gicht gestorben sei. Drei seiner Schwestern erlagen dem Typhus, eine einer Lungenentzündung.

Ausser mit Typhus will Patient in seiner Jugend mit keinerlei Krankheit behaftet gewesen sein. Im Jahre 1896 erwarb er eine Gonorrhoe und Lues.

Potatorium von 2—3 Litern Bier pro die gesteht er zu.

Der Beginn seines jetzigen Leidens geht bis aufs Jahr 1892 zurück!

In diesem Jahre verspürte Patient plötzlich im rechten Arme heftige Schmerzen auftreten, welche ihm die Bewegung dieser Extremität unmöglich machten. Es bestand dabei Fieber. Eine ärztliche Verordnung von Salicyl und Einreibungen — Patient bezeichnet sein Leiden ausdrücklich als Gelenkrheumatismus — behob das Übel wieder.

1896 hatte er in der ganzen rechten Körperseite Schmerzen bis hinab in die Kniegegend, wodurch er ein halbes Jahr gequält wurde. Auf Anwendung von Elektrizität trat abermals Besserung ein, doch blieb „der Rheumatismus“ in der Achsel und im Arm dauernd bestehen.

Patient wandte sich bald einem Naturheilarzt zu, welcher Bäder und Wickel verordnete. Patient erkältete sich bei diesen Prozeduren sehr heftig und bemerkte plötzlich, dass er den Kopf nicht mehr rühren konnte. Machte er dennoch heftige Bewegungen, so glaubte er im Nacken ein Knarren zu verspüren, wie wenn Sandkörnchen sich gegeneinander rieben. Überdies stellte sich Fieber ein und Schmerzen in beinahe allen Gelenken des Körpers.

Patient ging, da sein Zustand dauernd schlecht blieb, nach dem Moorbad Aibling, welche Kuren er 1898 und 1900 wiederholte. Jedesmal sah er die in den Zwischenräumen sich wieder einstellende Verschlimmerung seines Befindens sich durch den Gebrauch von Bädern und Massage bessern. Die Jahre 1900—1902 schienen sogar einen ziemlich konstant bleibenden Erfolg aufzuweisen, bis Patient in letzterem Jahre eine neue Attacke erlitt.

Er nahm abermals Moorbäder, jedoch diesmal ohne Erfolg. Ein innerlicher Gebrauch von Aspirin schien ebenso ohne dauernde Wirkung zu sein, so dass Patient am 15. Dezember 1902 Aufnahme im Krankenhause suchte.

Daselbst wurde folgender

Status praesens

aufgenommen:

Mittelgrosser, sehr herabgekommener Körper von schlechtem Ernährungszustand. Fettpolster fast völlig geschwunden. Die Muskulatur der Extremitäten und des Rumpfes ist atrophisch. Haut und sichtbare Schleimhäute sind blass, die Zunge feucht, nicht belegt. Der Rachen ist ohne Besonderheiten. Die rechte Pupille ist verengt, die linke normal weit. Keine Ödeme, kein Exanthem.

Beide Fussgelenke sind erheblich geschwellt und verdickt. Diese Verdickungen ziehen sich über das Metatarso-Phalangeal-Gelenk hinab über den gesamten Fussrücken hin.

Die Zehen beider Füsse, an ihren Basalgelenken knotig aufgetrieben, sind in Abduktionsstellung fixiert.

Ebenso weisen die beiden Kniegelenke Verdickungen auf. Die Beweglichkeit all dieser Gelenke ist zum Teil völlig aufgehoben, zum Teil nur minimal erhalten.

Das gleiche Verhalten weisen die Hüftgelenke auf. Auch ihre Beweglichkeit ist sehr gering; das Gehen gelingt dem Kranken nur äusserst mühsam unter Zuhilfenahme eines Stockes.

An den Handgelenken, vornehmlich rechts in den Metacarpo-Phalangealgelenken, finden sich erhebliche knotige Auftreibungen bei völlig aufgehobener Beweglichkeit. Die Finger sind dabei in Schiefstellung nach aussen fixiert.

Die Phalangealgelenke dagegen sind frei beweglich, desgleichen die beiden Ellenbogengelenke.

Das rechte Schultergelenk weist keine besonderen Veränderungen auf, doch ist in ihm die Obduktion des Armes nur in geringem Masse ausführbar, und die Bewegung nach auf- und rückwärts gelingt ebenso schlecht.

Ähnlich, jedoch etwas besser liegen die Verhältnisse in dem linken Schultergelenk.

Die Halswirbel bis zum ersten Brustwirbel erweisen sich bei Beklopfen als sehr schmerzempfindlich. Die ersten Brustwirbel erscheinen in ihren Proc. spinosi verdickt und sind nach hinten stark prominent.

Von den Bewegungen des Kopfes, der leicht gegen das Sternum zu nach vorne geneigt ist, ist keine einzige ausführbar.

In den sämtlichen besprochenen Gelenken verspürt der Patient auf Druck, bei Bewegungsversuchen und auch in der Ruhelage heftigen Schmerz.

Besonders bemerkenswert erscheint der Umstand, dass Patient mit ungemeiner Präzision auf Witterungs- und Temperaturwechsel reagiert, derart, dass der Eintritt von kalter, nasser Witterung sofort sein Befinden ungünstig beeinflusst.

Der Thorax ist flach, schmal, mit geringer Atmungsexkursion. Der Lungenschall ist sonor, das Atmungsgeräusch ist vesikulär und inspiratorisch verschärft. Die Lungengrenzen sind an gehöriger Stelle und mässig gut verschieblich.

Das Herz weist nur nach links eine Erweiterung seiner normalen Grenzen auf, wo es bis in die Mammillarlinie reicht. Der Spitzenstoss ist ebenfalls in derselben zu fühlen. An der Herzspitze findet sich ein ganz kurzes, schabendes, systolisches Geräusch. An der Pulmonalis ist der zweite Ton accentuiert.

Der Puls ist frequent, wenig gefüllt, von geringer Spannung, äqual.

Das Abdomen ist ohne pathologischen Befund.

Das Nervensystem weist eine Steigerung der Patellarsehnen- und Bauchdeckenreflexe auf. Die Sensibilität ist in all ihren Teilen unverändert erhalten.

Die Diagnose Arthritis deformans wird sich im Hinblick auf die objektiven und subjektiven Erscheinungen, welche der Patient bietet, ohne alles Bedenken ergeben.

Die Veränderungen an den Gelenken, das Befallensein so vieler Gelenke, der langwierige Verlauf, sowie — subjektiv — die typischen Druckschmerzen in den knotigen Verdickungen sprechen für die Diagnose einer allgemeinen deformierenden Gelenksentzündung.

Etwas mehr Schwierigkeit wird dagegen die Beantwortung der Frage machen, ob wir es neben einer allgemeinen Arthritis deformans nicht noch speziell mit dem Leiden zu tun haben, das, wie Pierre-Marie und andere hervorhoben, als selbständige Krankheitsform aufzufassen ist, mit einer Wirbelsäulesteifigkeit.

Die Symptome des Patienten, wie die geringe Kyphose der oberen Wirbelsäule, die Ankylose der Halswirbel, das Nachvornerücken des Kopfes, ferner die mehr minder deutlich ausgeprägte Steifigkeit der Hüftgelenke und des rechten Schultergelenkes, sind wohl hinreichend, um die Annahme einer Spondylose rhizomélique im Sinne Pierre-Maries vollauf zu rechtfertigen, wenngleich die von Bechterew für diesen Symptomenkomplex geforderten Störungen der Sensibilität nicht nachweisbar erscheinen.

Differentialdiagnostisch sind mit Rücksicht auf die Anamnese, den objektiven Befund und die ursprünglich vorhandene prompte Reaktion auf die eingeleitete Therapie unschwer auszuschliessen Gicht, Osteomalacie und Knochensyphilis.

Nach meiner Auffassung handelt es sich also in unserm Fall um eine allgemeine Arthritis deformans mit Anwesenheit

des Pierre-Marie'schen Symptomenkomplexes, um eine Kombination zweier für gewöhnlich nicht auf ein und dasselbe Individuum zusammenfallender Krankheitstypen: Der Wirbelsäulesteifigkeit und der deformierenden Entzündung der peripheren Extremitätengelenke. Diese Kombination ist, wie eben angedeutet, durchaus nichts Häufiges und wird selbst hier in München, als einem mit chronischen, destruierenden, multiplen Gelenksentzündungen ziemlich gesegneten Platz recht wenig beobachtet.

Noch in anderer Beziehung erscheint mir der Fall nicht ohne Interesse. Patient gibt nämlich, wie aus der Anamnese hervorgeht, als ersten Anfang seines Leidens „Gelenkrheumatismus" an. Dieser Gelenkrheumatismus hat sich über viele Jahre hingezogen, ist chronisch geworden und liess in Zwischenräumen akute, heftige Aufflackerungen erkennen. Des weiteren konstatieren wir am Herzen eine geringe Verbreiterung nach links und ein, wenn auch kurzes, systolisches Geräusch der Mitralis mit Accentuation des zweiten Tones an der Pulmonalis. Dieser Herzbefund macht die Richtigkeit der Annahme eines primären Gelenkrheumatismus noch weit wahrscheinlicher.

Wir haben es sicher mit einer aus chronischem Gelenkrheumatismus hervorgegangenen Arthritis deformans zu tun.

Der Fall hat somit auch ätiologisches Interesse und böte damit ein Analogon zu dem bereits oben angeführten Bäumlers, welchem ebenfalls ein Gelenkrheumatismus zu Grunde lag.

Am Schlusse meiner Ausführungen angelangt, bitte ich, Herrn Krankenhausdirektor Ritter von Bauer, für die gütige Übernahme des Referates, sowie dem Herrn Dozenten Kerschensteiner für die liebenswürdige Zuweisung des Falles meinen höflichsten Dank zum Ausdruck bringen zu dürfen.

Literatur.

1. Eulenburg, Realencyklopädie der ges. Heilkde. 1896.
2. Bollinger, Otto, Atl. u. Grdr. d. path. Anat. in Lehm. med. Atlanten.
3. Volkmann, in Billroth-Pitha, Hdb. d. allg. u. sp. Chir. (1882).
4. Pribram, A., chron. Gel.-Rh. u. Osteoarthr. deform. 1902.
5. Bäumler, in Deutsche Zeitschr. für Nervenhlkd. Bd. XII.: Über chron. ankylos. Entzdg. d. Wirbls.
6. Bechterew, Wl. v., in Deutsche Zeitschr. f. Nervenhlkd. Bd. XI.: Von der Verwachsung oder Steifigk. d. Wirbls.
7. Strümpell, A., ebenda: Bemerkg. üb. d. chron. ankylos. Entzdg. d. Wirbls. u. d. Hüftgel.
8. Hoffmann, Aug., ebenda, Bd. XV.: Über chron. Steifigk. d. Wirbls.
9. Badt, L., in Verhdlg. d. 16. Congr. f. innere Med.: Über die Ätiol. d. Arthr. deform.
10. Damsch, O., in Zeitschr. f. klin. Med., Bd. XXXVIII.: Über die chron. ankylos. Entzdg. d. Wirbls. u. d. Hüftgel. (Strümp.).
11. Pierre, Marie, in Revue de médicine, 1898: Sur la spondylose rhizomélique.
12. Waldmann, W., in Sammlg. klin. Vorträge, Nr. 238: Arthr. def. u. chron. Gel.-Rh.
13. v. Leube, Spez.-Diagn. d. inn. Krkh. 1901, Leipzig. Bd. II, pag. 454.

Curriculum vitae.

Der Verfasser der Arbeit, Sohn des derzeitigen k. Oberforstrates Dr. oec. publ. Lorenz Ritter von Viernstein und dessen Ehefrau Ottilie, geborene Müller ist geboren zu München am 2. November 1878. Er besuchte zu München Volksschule und Gymnasium und widmete sich sodann an den Universitäten zu München und Tübingen dem Studium der Medizin, um nach Umlauf von vier vorklinischen und fünf klinischen Semestern der ärztlichen Approbationsprüfung sich im März 1903 zu unterziehen.